پژوهش درپزشکی (مجله پژوهشی دانشکده پزشکی)
دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید بهشتی
دوره ۳۱، شماره ۱، بهار ۱۳۸۶، صفحات ۹۹ تا ۱۰۱

گزارش موردی
(Case Report)

گزارش یک مورد لوسمی پلاسماسل اولیه و درمان آن با دوز بینابینی ملفالان

دکتر مجتبی قدیانی، دکتر حسین رحیمی، دکتر حمید رضوانی، دکتر حمید عطاریان*

* گروه هماتولوژی و انکولوژی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

چکیده

لوسمی پلاسماسل اولیه، بیماری نادری بوده و درمان استانداردی ندارد. لیکن گزارشاتی مبنی بر تاثیر رژیم‌های چندداروییی، پیوند مغز استخوان و ملفالان با دوز بینابینی ارائه شده است. این بیماران معمولا با آنمی، ترومبوسیتوپنی، هیپرکلسمی و نارسائی کلیه مراجعه می‌کنند و با بررسی خون محیطی و مغز استخوان تشخیص آن تائید می‌شود.

بیمار معرفی شده آقای ۴۳ ساله‌ای با شکایت ضعف، خستگی، کاهش وزن، درد استخوانی و تنگی‌نفس می‌باشد که اخیرا به بخش خون و انکولوژی بیمارستان طالقانی مراجعه کرد. تشخیص لوسمی پلاسماسل با بررسی خون محیطی و مغز استخوان تایید شد و بیمار با تک‌دوز بینابینی ملفالان (۶۰ میلی‌گرم بر متر مربع بدن به‌صورت وریدی) و دگزامتازون با حمایت فاکتور رشد گرانولوسیتی (G–CSF) درمان شد. بعد از ۳ هفته پاسخ کامل (Complete remission) حاصل شد و ۹ ماه بعد از درمان، هنگام نوشتن این مقاله، از نظر بالینی و آزمایشگاهی در حد طبیعی بود. بنابراین ملفالان با دوز بینابینی در این بیماران موثر بوده و در شرایط ما نیز قابل استفاده است .

واژگان کلیدی: *لوسمی پلاسماسل ، دوز بینابینی ملفالان.*

مقدمه

لوسمی پلاسماسل اولیه ، بیماری نادری بوده و درمان استانداردی ندارد، لیکن تاثیر رژیم های چند داروئی، پیوند مغز استخوان و ملفالان با دوز بینابینی گزارش شده است (۱۰-۷و۶-۱). تجربه اندکی در مورد تجویز ملفالان با دوز بینابینی در بخش‌های مدیکال انکولوژی و هماتولوژی در ایران وجود دارد و اکثر این بیماران با درمان‌های کمتر تهاجمی درمان می‌شوند، هر چند به نظر می‌رسد بهترین درمان برای این بیماران ملفالان با دوز بینابینی باشد (۸).

معرفی بیمار

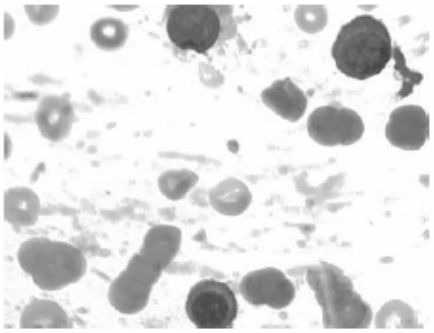
بیمار مردی ۴۳ ساله است که به علت ضعف و بی‌حالی، کاهش‌وزن، تنگی‌نفس، درداستخوانی که از یک ماه قبل شروع و از یک هفته قبل از مراجعه تشدید شده بود، مراجعه کرد. در آزمایشات اولیه، کراتینین ۳ گرم درصد، هموگلوبین ۶/۵ گرم در دسی‌لیتر، پلاکت ۱۱۰۰۰۰ و گلبول سفید ۳۰۰۰۰ در میکرولیتر داشت که جهت تشخیص و درمان به بخش خون و انکولوژی بیمارستان طالقانی ارجاع شد. بیمار در هنگام مراجعه، هوشیار بود واز تنگی نفس، درداستخوانی ژنرالیزه شکایت داشت. در معاینه، ملتحمه رنگ پریده و حساسیت استخوانی ژنرالیزه بدون ارگانومگالی یافت شد.

آزمایشات انجام شده در این مرکز در زمان مراجعه به شرح زیر بود: کراتینین ۳ میلی‌گرم درصد، کلسیم ۱۰/۹ گرم درصد، پلاکت ۱۳۰۰۰۰ در میکرولیتر، هموگلوبین ۷ گرم درصد ، گلبول سفید ۳۵۰۰۰ در میکرولیتر، فسفر ۲/۸ گرم درصد. گرافی ریه و جمجمه ضایعات متعدد لیتیک استخوانی را نشان داد. در لام خون محیطی لوکوسیتوز با ۶۰٪ پلاسماسل رسیده و نارس مشاهده شد (شکل ۱). آسپیراسیون مغز استخوان، اشغال مغز استخوان توسط سلول‌های پلاسماسل را نشان داد و بیش از ۹۰٪ سلول‌های هسته‌دار مغز استخوان پلاسماسل

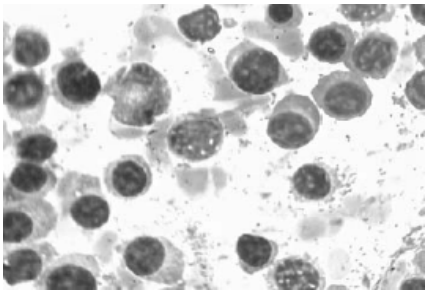
آدرس نویسنده مسئول: تهران، بیمارستان طالقانی، بخش خون و انکولوژی، دکتر مجتبی قدیانی
(email: mghadiany@taleghanihospital.ir)
تاریخ دریافت مقاله: ۱۳۸۵/۷/۳۰
تاریخ پذیرش مقاله: ۱۳۸۵/۹/۱۹

[Downloaded from pejouhesh.sbmu.ac.ir on 2026-11-19]

رسیده و نارس بودند (شکل ۲). در الکتروفورز پروتئین‌های سرم نمای مونوکلونال درناحیه گاما به میزان ۱۰ گرم در دسی‌لیتر مشاهده شد.



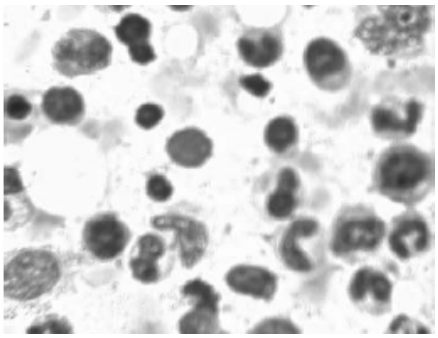
شکل ۱- اسمیر خون محیطی قبل از درمان



شکل ۲- اسمیر مغزاستخوان قبل از درمان

با یافته‌های فوق تشخیصی لوسمی پلاسماسل اولیه قطعی گردید و درمان با دگزامتازون ۴۰ میلی گرم در روز و آلوپرینول شروع شده و ملفالان با دوز ۶۰ میلی گرم بر مترمربع بدن (در کل ۱۰۰ میلی‌گرم) به‌صورت وریدی تک‌دوز در روز سوم تزریق گردید. دگزامتازون تا ۴ روز ادامه داده شد و سپس بیمار تحت درمان نگه دارنده و تزریق فاکتور رشد گرانولوسیتی (G–CSF) به میزان ۳۰۰ میکروگرم در روز از روز دوم تا دهم بعد از ملفالان قرار گرفت .

کراتینین بیمار به تدریج کاهش یافت و زمانی که کراتینین به ۲ میلی گرم در دسی لیتر رسید ، مقدار ۹۰ میلی گرم پامیدرونات به بیمار تزریق گردید . ۲۱ روز بعد از تزریق ملفالان شمارش سلول‌های خونی (CBC) و کراتینین طبیعی شد، لام خون محیطی فاقد پلاسماسل و مغز استخوان کمتر از ۱٪ پلاسماسل داشت (شکل ۳). در این زمان با توجه به شرایط موجود ، یک دوره ۴ روزه دگزامتازون تجویز شد و بیمار به درمانگاه پیوند مغز استخوان معرفی شد. در بررسی آنها، بیمار شرایط پیوند مغز استخوان را نداشت و درمان با ملفالان خوراکی، تالیدومید و پردنیزولون ادامه یافت. در زمان نوشتن مقاله ، ۹ ماه بعد از درمان، بیمار بدون علامت و آزمایشات بیمار طبیعی بود.



شکل ۳- اسمیر مغزاستخوان بعد از درمان

بحث

بیماری لوسمی پلاسماسل حدود ۴ – ۲٪ موارد دیسکرازی پلاسماسل را تشکیل می‌دهد. این بیماران معمولا با آنمی، ترومبوسیتوپنی، هیپرکلسمی و نارسایی کلیه مراجعه می‌کنند و با بررسی خون محیطی و مغز استخوان تشخیص آن تایید می‌شود (۱۳،۱۲،۱۱،۴). ۷۰-۶۰ درصد موارد از نوع اولیه بوده و سابقه بیماری مولتیپل میلوما (MM) ندارند. بیمار ما نیز لوسمی پلاسماسل اولیه داشت. تغییرات سیتولوژیک در بیش از ۸۰٪ این بیماران گزارش شده است که متاسفانه دربیمار ما انجام نشد.

در حال حاضر لوسمی پلاسماسل درمان استانداردی نداشته و به علت نادر بودن آن، انجام کارآزمایی بالینی آینده‌نگر نامحتمل است. گزارش موردی (Case report) یا مطالعات مجموعه-موردی (Case series) تاثیر درمان‌های مختلف را بررسی کرده‌اند. در اکثرگزارش‌ها، رژیم VAD و ملفالان با دوز بینابینی موثر بوده‌اند (۱، ۵، ۷، ۸). Vela-Ojeda J و همکاران در مطالعه‌ای گذشته‌نگر، رژیم VAD و ملفالان با دوز بینابینی را مقایسه کردند و نتیجه گرفتند که ملفالان موثرتر است (۸).

محدودیت مصرف ملفالان به دلیل ایجاد نوتروپنی طولانی‌مدت و متابولیسم کلیوی آن می‌باشد، هرچند در نارسائی کلیه منع مصرف مطلق ندارد ولی کاهش دوز توصیه می‌شود. در این بیمار نیز به‌جای ۸۰ میلی‌گرم بر متر مربع، ۶۰ میلی‌گرم بر متر مربع، تجویز شد. با وجود تجویز فاکتور رشد گرانولوسیتی، بیمار به علت نوتروپنی شدید (ANC = 250/µl) وتب بستری شده وبا آنتی‌بیوتیک‌های وسیع الطیف درمان گردید.

[Downloaded from pejouhesh.sbmu.ac.ir on 2026-11-19]

این مطالعه نشان داد که تزریق ملفالان با دوز بینابینی در بیماران لوسمی پلاسماسل اولیه موثر بوده و در نارسایی کلیه نیز می‌تواند با کاهش مختصر دوز و حمایت فاکتور رشد گرانولوسیتی (G–CSF) استفاده شود.

REFERENCES

1. Buchler T, Ferra C, Domingo A, Gallardo D, Sarra J, Granena A. Long-term disease-free survival in primary plasma cell leukemia treated by VAD, autologous PBSC transplantation, and IFN-alpha .Am J Hematol 2002; 71(1): 62
2. Gailani S, Seon BK, Henderson ES .Plasma cell leukemia: response to conventional myeloma therapy. J Med 1997; 8(6): 403–14.
3. Handt S, Glockner WM .Acute plasma cell leukemia clinical course during high dose melphalan therapy. Dtsch Med Wochenschr 1993; 118(12): 410-5.
4. Jameel A. Plasma cell leukemia: case report of a rare and aggressive variant of multiple myeloma. J Pak Med Assoc 2005; 55(10): 452-3.
5. Panizo C, Rifon J, Rodriguez-Wilhelmi P, Cuesta B, Rocha E. Long-term survival in primary plasma cell leukemia after therapy with VAD, autologous blood stem cell transplantation and interferon-alpha. Acta Haematol 1999; 101(4): 193-6.
6. Saccaro S, Fonseca R, Veillon DM, Cotelingam J, Nordberg ML, Bredeson C, et al. Primary plasma cell leukemia: report of 17 new cases treated with autologous or allogeneic stem-cell transplantation and review of the literature. Am J Hematol 2005; 78(4): 288-94.
7. Susuki M, Kawauchi K, Sugiyama H, Yasuyama M, Watanabe H .Primary plasma cell leukemia: a case report pf successful responder to combination chemotherapy of vincristine, doxorubicin and Dexametason .Acta Haematol 1989; 82(2): 95-7.
8. Vela-Ojeda J, García-Ruiz Esparza MA, Rosas-Cabral A, Padilla-González Y, García-Chávez J, Tripp-Villanueva F, et al. Intermediate doses of melphalan and dexamethasone are better than vincristine, adriamycin, and dexamethasone (VAD) and polychemotherapy for the treatment of primary plasma cell leukemia. Ann Hematol 2002; 81(7): 362-7.
9. Wohrer S, Ackermann J, Baldia C, Seidl S, Raderer M, Simonitseh I, et al, Effective treatment of primary plasma cell leukemia with thalidomide and Dexamethasone: a case report. Hematol J 2004; 5(4): 361.
10. Yang CH, Lin MT, Tsay W, Liu LT, Wang CH, Chen YC. Antilogous bone marrow transplantation for plasma cell Leukemia: report of case .Transplant proc 1992; 24(4): 1531-2.
11. Badhe BA, Basu D, Toi PCH, Dutta TK, Ghotekar LH .Plasma cell leukemia: a case report. Indian J pathol Microbiol 2003; 46: 484-7.
12. Singh VP, Sundar S, Kumar K, Shukla J, Dube B .Plasma cell leukemia: report on two cases. J Assoc physicians India 1994; 42(10): 824-5.
13. Sondes M, Choumous K, Moez E, Naourez A, Fatma BS, Faiza M, et al. Plasma cell leukemia. Report of 2 cases. Tunis Med 2005; 83(7): 433-6.

[Downloaded from pejouhesh.sbmu.ac.ir on 2026-11-19]